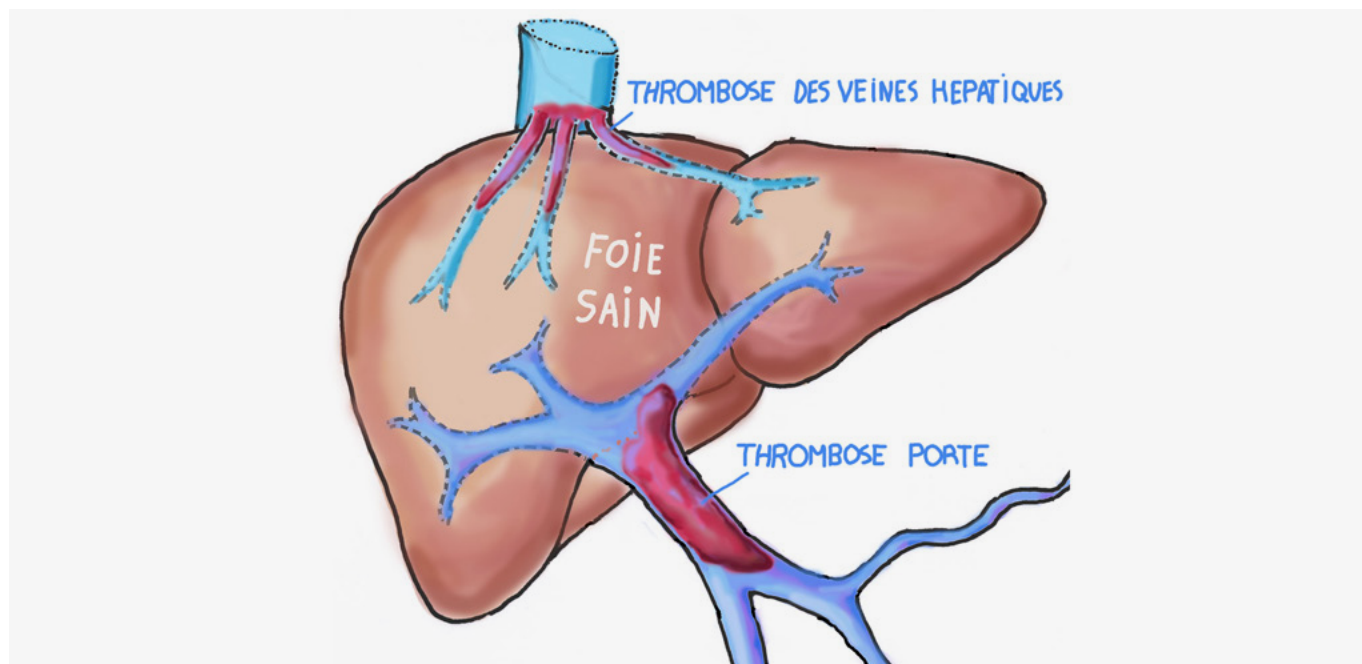


Syndrome de Budd-Chiari (SBC)

Le syndrome de Budd-Chiari est l'ensemble des conséquences d'une obstruction du drainage veineux hépatique, quel que soit le siège de l'obstacle, des petites veines hépatiques jusqu'à la partie terminale de la veine cave inférieure, et quelle que soit la cause de l'obstruction.

On classe le syndrome de Budd-Chiari en syndrome de Budd-Chiari primitif ou secondaire :

- Le syndrome de Budd-Chiari primitif est la conséquence d'un caillot ou « thrombus » dans la veine entraînant un rétrécissement de celle-ci plus ou moins étendu.
- Le syndrome de Budd-Chiari secondaire est défini par une obstruction par du matériel en dehors du vaisseau comme une tumeur ou un parasite, ou par une compression d'une autre origine.



Pourquoi et comment se développe-t-elle ?

Le syndrome de Budd-Chiari primitif est expliqué par la présence d'états qualifiés de prothrombotiques.

~ VRAI / FAUX ~

« **Une des principales causes est une maladie du sang** »

VRAI !

Un syndrome **myéloprolifératif**¹, caractérisé par la prolifération anormale de cellules sanguines (globules rouges, globules blancs ou plaquettes) dans la moelle osseuse est des principaux facteurs de risque. Tout se passe comme si une sorte de thermostat, qui régule la production de ces éléments du sang par la moelle osseuse en fonction des besoins, était totalement dérégulé. On sait maintenant que ce dérèglement est dû à une mutation dans une cellule de la moelle osseuse (JAK2). Cette mutation s'acquiert au cours de la vie, et n'est pas transmise par les parents à la naissance.

D'autres facteurs favorisants sont représentés cette fois par des anomalies héréditaires ou non, comme la contraception par oestroprogestatifs (médicament hormonal sous forme de pilule), la grossesse, et d'autres...

Un facteur de risque de thrombose est trouvé chez plus de 80% des patients ayant un SBC. Il existe une combinaison des plusieurs causes chez 25% des patients, si elle est recherchée systématiquement. La conséquence est une gêne à l'écoulement du sang du foie vers la veine cave inférieure et le cœur. Le foie est donc congestionné. La congestion bloque également en partie l'entrée du sang dans le foie avec pour conséquence un défaut d'apport d'oxygène. La congestion et le manque d'oxygène sont responsables des manifestations de la maladie. Le blocage des voies de drainage veineux du foie entraîne une augmentation de la pression sanguine dans le système veineux qui arrive au foie et que l'on nomme le système porte. C'est pourquoi on parle d'une hypertension portale. Cette hypertension portale entraîne une dilatation des veines de l'appareil digestif. On les appelle varices. La paroi de ces varices peut présenter des points de faiblesse voire de minimes fissures qui peuvent se rompre ponctuellement sous l'effet de l'hypertension portale et être la source d'un saignement dans le tube digestif.

Une autre conséquence mécanique du blocage des veines hépatiques est la formation d'ascite, autrement dit l'accumulation d'un liquide dans l'abdomen. Ce liquide est filtré à travers l'enveloppe du foie car il ne peut plus s'écouler normalement vers le cœur.

Le manque d'oxygène et la congestion du foie entraînent une souffrance des cellules hépatiques et peut perturber l'élimination de certaines substances (ictère ou jaunisse dû à la bilirubine) ; le fonctionnement du système nerveux (encéphalopathie hépatique), du rein (insuffisance rénale), ou du système de défense contre les bactéries (infections bactériennes).

Quels sont ses symptômes principaux ?

Les symptômes qui se présentent les plus souvent sont :

- Prise de poids et douleurs abdominales liés souvent à la présence d'ascite
- Hémorragie digestive
- Ictère

~ VRAI / FAUX ~

« Les symptômes sont toujours présents »**FAUX !**

Les manifestations sont très variables d'un patient à l'autre. Certains patients n'ont aucun symptôme. La présentation peut être sous une forme lente et se traduire par une fatigue, des douleurs au niveau du foie (rarement brutales et violentes), une augmentation progressive du volume de leur abdomen (qui correspond à l'accumulation d'ascite²) et parfois également un œdème des jambes. Plus rarement la maladie se manifeste par une hémorragie³ digestive (vomissement de sang rouge, ou selles liquides noires et malodorantes).

Enfin elle peut aussi se déclarer comme une hépatite aiguë par des douleurs vives de la région du foie, une fatigue intense et brutale, une jaunisse et de l'ascite.

Comment peut-on me la diagnostiquer ?

Le médecin qui envisage un syndrome de Budd-Chiari demande pour le confirmer un examen des veines hépatiques et de la veine cave inférieure. Ces examens radiologiques sont l'échographie-Doppler hépatique, l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) hépatique et le scanner hépatique.

Comment puis-je me soigner ?

On distingue plusieurs types de traitement selon le stade de la maladie :

- **Les anticoagulants** : ils apportent une plus grande fluidité du sang et permettent donc de prévenir la formation de futurs thrombi (formation de caillots de sang lorsque la coagulation ne se passe pas bien) pouvant obstruer les veines. Il existe deux sortes d'anticoagulants : ceux qui se prennent par la bouche et ceux qui s'administrent par injection sous-cutanée.
- **La dilatation d'une veine** : Ce procédé permet de dilater (angioplastie) une veine rétrécie (« sténosée ») et de poser une prothèse métallique (stent) au niveau de la dilatation pour empêcher la sténose⁴ de se reformer.
- **Le TIPS**: C'est une technique qui permet de créer une voie de dérivation entre les veines portes dans le foie et les veines hépatiques ou la veine cave inférieure. De ce fait, la pression sanguine dans le foie est réduite puisque la veine porte (naturellement une voie d'apport sanguin) est transformée en une voie de drainage vers la veine cave inférieure.
- **La transplantation hépatique** : on y a recours dans les cas où l'angioplastie ou le TIPS ont échoué pour améliorer l'état du patient lorsque celui-ci est préoccupant. Elle peut être faite en urgence si cela est nécessaire, sinon de façon relativement programmée.

~ VRAI / FAUX ~

« **La transplantation hépatique est toujours effectuée.** »

FAUX !

Les différents traitements sont utilisés d'une façon progressive en commençant par les plus simples et les moins invasifs : les anticoagulants, l'angioplastie et la pose de stent, puis le TIPS, et enfin la transplantation. La décision de passer à l'étape suivante dépend de l'évolution avec le traitement précédent (lorsque celui-ci a été possible techniquement).

En savoir plus

Il faut savoir que les principales veines hépatiques sont au nombre de trois : la veine hépatique droite, la veine hépatique médiane et la veine hépatique gauche. Elles drainent le sang du foie vers la veine cave inférieure qui rejoint le cœur.

G. Budd décrit en 1845 la présence de trois symptômes corrélés : des douleurs abdominales, une augmentation du volume du foie et de l'**ascite**². En 1899, H. Chiari définit les caractéristiques du syndrome.

¹ **myéloprolifératif** Maladie hématologique le plus souvent d'origine médullaire osseuse, caractérisée par la prolifération de cellules appartenant à plusieurs lignées : globules rouges, plaquettes, globules blancs.

² **ascite** (Grec askos : outre gonflement) liquide présent de manière anormale dans la cavité péritonéale (ventre) dont l'origine peut être hépatique (hypertension portale, cirrhose), cardiaque, rénale, cancéreuse (carcinose), inflammatoire ou encore infectieuse (tuberculose). La détermination de l'origine de cet épanchement repose en premier lieu sur l'analyse du liquide après une ponction (ponction d'ascite)

³ **hémorragie** Saignement entraînant parfois une perte importante de sang.